

# 内分泌疾患の診断名別実態 調査に関する研究

(山梨医科大学小児科) 加藤 精彦  
(慶応義塾大学医学部小児科) 篠原 治

## 〔目的〕

小児慢性特定疾患の内、内分泌疾患につき、申請状況を、診断名を再編した上で検討すること、副腎性器症候群につき、従来の実態調査と比較検討することを目的とした。

## 〔結果〕

1. 小児慢性特定疾患に属する内分泌疾患名を表1に示した。ほぼ同一の疾患とみなすことが可能であるが、コード番号が異なっている場合があるため、(副腎性器症候群2552と先天性副腎(皮質)過形成2558, またグレーブス(パセドウ)病2420と甲状腺機能亢進症2429), これらを再編成した上で検討を行った。

### 2. 各系統別症例数 (表2)

内分泌疾患総数3305例中、診断名が一切不明の県の症例数を差し引き、診断名の判明している2531例の内訳は、慢性下垂体機能障害が1274例(50.3%)、慢性甲状腺機能障害が、855例(33.8%)と、両者で約85%を占めていた。内分泌疾患においては、小児慢性特定疾患の申請が認められるのは、大多数の県で「入院のみ」であり、「通院のみ」が認められるのは、下垂体性侏儒症とクレチン症のみに限られているためと考えられる。因に厚生省「小児内分泌疾患の臨床的研究」研究班による1965年より1974年の全国8施設2098名の内分泌疾患の内訳は<sup>(1)</sup>、下垂体疾患20.8%、甲状腺疾患46.3%、副腎疾患5.4%、性腺疾患17.5%、上皮小体疾患1.3%、腺臓疾患5.8%と、甲状腺疾患が約半数を占めている。

### 3. 疾患別順位 (表3)

各疾患別には、下垂体性侏儒症1035例(31.3%)、クレチン症469例(14.2%)と、両者で全体のほぼ半数近くが占められた。鎮目<sup>(2)</sup>による厚生省特定疾患下垂体機能障害調査研究班の昭和40年より49年の調査において算出された、下垂体性侏儒症の全国病院推計数は1130例であり、その後の増加を考慮に入れても、今回の集計ではほぼ同等の数字が表われており、この疾患に関しては、小児慢性特定疾患の調査で、ほぼ全国の実態を評価できると考えられた。これには、下垂体性小人症が治療により改善すること、治療継続に莫大な費用のかかること、社会的関心の大きいこと、等の要素が反映していると思われる。

今回の他の疾患の集計数を、他の調査による症例数を比較すると、グレーブス病272例(1973年厚生省実態調査中、小児319例)、副腎性器症候群146例(諏訪<sup>(3)</sup>による全国実態調査353例)、尿崩症74例(鎮目<sup>(2)</sup>による集計中、20才以下353例)、性早熟症72例(鎮目<sup>(2)</sup>144例)と、今回の集計との間に差がみられた。

また、集計方法は異なるが、先述の厚生省「小児内分泌疾患の臨床的研究」研究班<sup>(1)</sup>の疾患別順

位では、2098例中、特発性甲状腺腫18.4%、下垂体性侏儒症11.3%、クレチン症9.0%、甲状腺機能亢進症8.3%、早発乳房8.3%である。

#### 4. 性差 (表4)

男児に多い疾患は、下垂体性侏儒症、低血糖症、上皮小体機能低下症で、いずれも女性の約2倍であった。女児に多い疾患は、ターナー症候群、糖尿病、性早熟症、クレチン症であり、上皮小体機能低下症は一般に性差はなしとされている他は、一般的傾向と特に差は認められなかった。

症例数40以下の疾患では、症例数の特に少ない場合、必ずしも一般的傾向と一致しない場合がみられた。

#### 5. 受診時年齢 (表5)

症例数40以上の疾患の受診時年齢を便宜上0~11ヶ月乳児期、1~5才を幼児期、6~12才を学童期、13~20才を思春期以後とし、検討した。各疾患の症例数中、各時期の受診数を%で図中に表示してある。乳児期には、副腎性器症候群、上皮小体機能低下症、幼児期には、低血糖症、副腎性器症候群、性早熟症、クレチン症の順で受診率が高い傾向が示された。逆に、糖尿病、下垂体性侏儒症、ターナー症候群は、80%以上が6才以後の受診となっており、年齢別の特徴がよく表われていた。

一方、各年齢群別の各疾患の症例数を絶対数でみると、乳児期では副腎性器症候群、クレチン症が1、2位を占めているが、幼児期以後は、クレチン症と下垂体性小人症が上位を占めていた(表6)。

#### 6. 入通院別 (表7)

総計では「入院のみ」と「通院のみ」とがほぼ同数であったが、前述の如く、「通院のみ」の認められている疾患は、大多数の県において、下垂体性小人症とクレチン症のみであり、両者を除くと、「通院のみ」は193例となり、外来治療を長期にわたり必要とする内分泌疾患における実態調査としての意義には疑問が残された。

#### 7. 指定医療機関別 (表8)

大学病院と小児病院を便宜上専門病院と考えると、全症例数の33.3%が、これら専門病院より申請されている。症例数30以上の疾患で、専門病院が33.3%以上を占めるのはターナー症候群のみであった。症例数の多い疾患は軽度が高いため診断が付き易く、軽度の少ない疾患は専門病院で診断、加療される率が高いこと、特に、糖尿病、低血糖症等の疾患は、治療が一般の病院で比較的容易に行えることが原因と考えられる。

8. 次に副腎性器症候群につき、諏訪<sup>(3)</sup>の先天性副腎皮質過形成症の全国実態調査と比較した。これは、1968年より1977年までの症例につき、全国424部門の医療機関を対象としたアンケート調査によるもので、調査方法は異なっているが、全国の副腎性器症候群の実態をほぼ正確に把握していると思われる集計である。

症例数(表9)は、今回の集計では146例で、副腎性器症候群としての登録数は134例、先天性副腎(皮質)過形成としての登録数は12例であった。一方、諏訪による488例は、内科、泌尿器科も含めた総数で、小児科領域では353例であった。男女比はほぼ同様の傾向を示した。

都道府県別には(表10、表11)、黒丸で示した県では、申請時診断名が不明であり(総計78)

諏訪による死亡例44例をすべて小児科と考えると、小児科領域353例より、これらを差し引いた231例が生存小児症例とみなすことができる。副腎性器症候群は、大多数の県で、「入院のみ」が申請の対象となっており、今回の集計146例との差、約100例近くが、「通院のみ」で外来治療を受けており、小児慢性特定疾患の統計上表われない数字となっていると考えられる。

### 〔 総 括 〕

小児慢性特定疾患の内、内分泌疾患の診断名を再編成し、疾患別に検討を加えた。申請制度の特徴より、下垂体性小人症に関しては、全国の実態がほぼ表われているが、「通院のみ」の適用外へ疾患治療を長期にわたり要するが、費用の負担の少ない疾患に関しては、全国の実態を表現しているとはいえないと考えられた。

### 文 献

- 1) 厚生省研究班 「小児内分泌疾患の臨床的研究」研究班 : わが国における小児内分泌疾患の実態に関する研究。  
日本小児科学会雑誌 79 : 228~230, 1975。
- 2) 鎮目和夫 : 会長講演 1, 最近における内分泌学の展開 2, 我が国における下垂体疾患の現状。  
日本内分泌学会雑誌 52 : 1141~1151, 1976。
- 3) 諏訪城三 : 先天性副腎皮質過形成症の全国実態調査 — 厚生省心身障害研究, 先天性副腎皮質過形成症の臨床的ならびに疫学的研究班調査より —  
ホルモンと臨床 28 : 731~738, 1980。

表1 小児慢性特定疾患 —内分泌—

慢性下垂体機能障害	慢性性腺機能障害
下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	ターナー症候群
末端肥大症, 巨人症	クラインフェルター症候群
性早熟症, 思春期早発症	卵巣機能亢進症
尿崩症	卵巣機能低下症
フレリーヒ症候群, 副性器異常発症	スタイン・レーベンタール症候群
シモンズ病	睾丸機能亢進症
思春期遅発症	睾丸機能低下症, 男性性腺機能不全
小人症(他に分類されないもの)	睾丸性女性化症
脳下垂体機能障害	慢性上皮小体機能障害
慢性甲状腺機能障害	上皮小体機能低下症, 上皮小体機能障害
クレチン症	上皮小体機能亢進症
甲状腺炎	偽性副甲状腺機能低下症
橋本病	糖尿病以外の膵臓性内分泌障害
甲状腺腫	ゾーリンジャー・エリソン症候群
粘液水腫	過インスリン症
グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	低血糖症, ケトン性低血糖症, 特発性低血糖症
慢性副腎機能障害	新生児特発性低血糖症
副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	
クッシング症候群	
コン症候群(原発性アルドステロン症)	
クローム親和性細胞腫	
副腎女性化腫瘍	
アジソン病	
慢性副腎機能障害	

表2 —各系統別症例数—

	計	男	女	不明
慢性下垂体機能障害	1274(50.3%)	821	439	14
慢性甲状腺機能障害	855(33.8)	252	593	10
慢性副腎機能障害	200(7.9)	93	104	3
慢性性腺機能障害	99(3.9)	45	53	1
慢性上皮小体機能障害	59(2.3)	29	29	1
糖尿病以外の膵臓内分泌障害	44(1.7)	31	13	
計	2531	1271	1231	29
診断名不明	678	300	378	30
その他	66	30	36	
総計	3305	1601	1645	59

表3 — 疾患別順位 —

		症例数
1. 総計	1 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	1035(31.3%)
	2 クレチン症	469(14.2)
	3 グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	272( 8.2)
	4 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	146( 4.4)
	5 尿崩症	74( 2.2)
	6 性早熟症, 思春期早発症	72( 2.2)
	7 粘液水腫	63( 1.9)
	8 睾丸機能低下症, 男性性腺機能不全	43( 1.3)
	9 ターナー症候群	40( 1.2)
	低血糖症, ケトン性低血糖症, 特発性低血糖症	40( 1.2)
	上皮小体機能低下症, 上皮小体機能障害	40( 1.2)
2. 男	1 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	710(44.3%)
	2 クレチン症	183(11.4)
	3 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	64( 4.0)
	4 尿崩症	41( 2.6)
	5 睾丸機能低下症, 男性性腺機能不全	38( 2.4)
	グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	38( 2.4)
3. 女	1 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	313(19.0%)
	2 クレチン症	284(17.3)
	3 グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	228(13.9)
	4 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	79( 4.8)
	5 性早熟症, 思春期早発症	48( 2.9)

表4 — 男女差のみられる疾患 —

		男	女	比
1 症例数40以上				
男>女	下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	710	313	2.3:1
	低血糖症, ケトン性低血糖症, 特発性低血糖症	28	12	2.3:1
	上皮小体機能低下症, 上皮小体機能障害	25	15	1.7:1
女>男	性早熟症, 思春期早発症	24	48	1:2
	クレチン症	183	284	1:1.6
	グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	38	228	1:6
	ターナー症候群	4	35	1:8.8
男=女	尿崩症	41	32	
	粘液水腫	26	35	
	副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	64	79	
2 症例数40以下				
男>女	フレリーリッヒ症候群, 脂肪性器異栄養症	8	2	
	アジソン病	12	1	
	思春期遅発症	3	0	
女>男	シモンズ病	5	22	
	甲状腺炎	0	17	
	橋本病	0	5	
	甲状腺腫	5	24	
	クッシング症候群	10	19	
	上皮小体機能亢進症	2	12	

表 5 受診時年齢

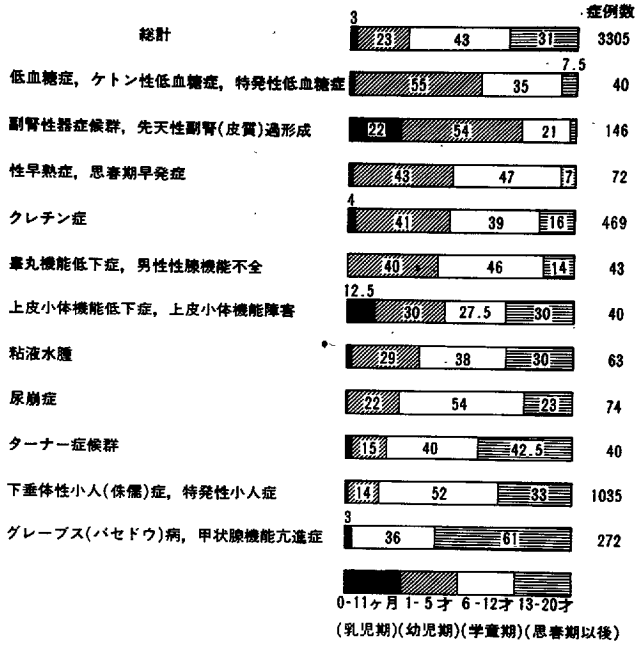


表 6 ——受診時年齢別症例数——

1) 0-11ヶ月	
1. 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	32
2. クレチン症	18
3. 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	6
2) 1-5才	
1. クレチン症	192
2. 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	147
3. 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	79
3) 6-12才	
1. 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	540
2. クレチン症	182
3. グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	97
4. 尿崩症	40
5. 性早熟症, 思春期早発症	34
4) 13-20才	
1. 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	342
2. グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	166
3. クレチン症	77

表7 入 通 院 別

1. 計	入院のみ	1020
	通院のみ	1033
	(下垂体性侏儒症, クレチン症を除くと)	193
	入院+通院	375
	不 明	877
計	3305	

表8 指 定 医 療 機 関 別

1. 計	大学病院	26.0%	} 33.3%
	小児病院	7.3	
	その他の病院	20.4	
	診 療 所	0.9	
	そ の 他	—	
	病院(単に病院)	45.4	

2. 大学病院+小児病院の占める割合の多い疾患順 (30症例以上)

1. ターナー症候群	69.2%	27/39
2. 性早熟症, 思春期早発症	32.9	23/70
3. 粘 液 水 腫	31.7	20/63
4. 尿 崩 症	27.4	20/73
5. クレチン症	26.9	125/465
6. 副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成	25.3	37/146
7. 下垂体性侏儒(小人)症, 特発性小人症	22.1	123/1011
8. 低血糖症, ケトン性低血糖症, 特発性低血糖症	21.1	8/38
上皮下体機能低下症, 上皮下体機能障害	21.1	8/38
10. 睾丸機能低下症, 男性性腺機能不全	20.9	9/43
11. グレーブス(バセドウ)病, 甲状腺機能亢進症	19.3	52/270

表9

副腎性器症候群, 先天性副腎(皮質)過形成  
——男女別——

			調 訪 (1980)	
			法的性	遺伝的性
男	64	(55)	182	167
女	79	(76)	299	282
不明	3	(3)	7	39
計	146	(134)	488	488

( ) 副腎性器症候群としての登録数

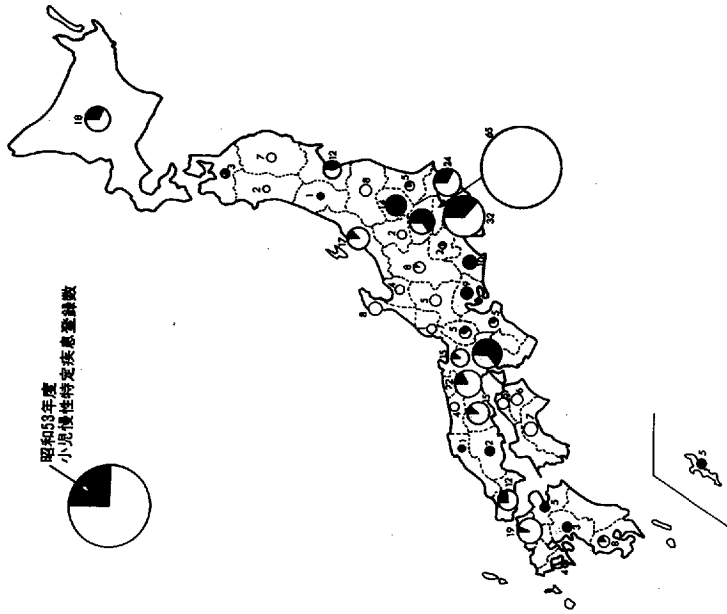
表10

副腎性器症候群，先天性副腎(皮質)過形成

——都道府県別症例数——		難訪ら(1980)	
北海道	6	18	2
札幌市			
青森	2	3	4
岩手		7	1
宮城	5	12	15
●秋田	3	2	2
山形		1	3
福島	1	8	6
茨城	16	5	6
栃木		14	6
群馬	13	2	7
埼玉	7	19	19
●東京		24	
千葉		65	
●神奈川		32	
横浜	2		
横浜市	2		
川崎市	6		
●新潟	2		
新潟市		17	
●富山		4	
石川		8	
福井	1	1	1
山梨	1	2	8
長野		3	5
岐阜	10	10	
静岡	8	9	
愛知			
名古屋			
三重	2	5	353
滋賀	2	5	78
京都	2	15	275
●京都市			40
大阪	16	26	235
大阪市	2		
兵庫	3		
神戸市	1		
奈良			
和歌山			
奈良			
和歌山			
鳥取			
岡山			
広島			
山口			
徳島			
香川			
愛媛			
●高知			
福岡			
●北九州市			
福岡市			
佐賀			
長崎			
熊本			
大分			
●宮崎			
鹿児島			
沖縄			
計	146	446	
小児科			353
●の総計			78
死亡			40
(●診断名不明の県)			235

表11

副腎性器症候群，先天性副腎(皮質)過形成  
都道府県別症例数







**検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用  
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



〔目的〕

小児慢性特定疾患の内,内分泌疾患につき。申請状況を,診断名を再編した上で検討すること。副腎性器症候群につき,従来の実態調査と比較検討することを目的とした。